FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966

THÈSE

N° 149

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

SACHWALD Jacques

né le 22 mars 1932 à Paris (XIIeme)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU NYSTAGMUS CONGENITAL.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL AVEC LES NYSTAGMUS VESTIBULAIRES.

Président : M. M. AUBRY, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1966 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

SACHWALD Jacques

né le 22 mars 1932 à Paris (XIIeme)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU NYSTAGMUS CONGENITAL.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL AVEC LES NYSTAGMUS VESTIBULAIRES.

Président : M. M. AUBRY, Professeur .

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

ANNEE I966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bullard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart D'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIER (P.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J. L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENEGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
	Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
- - (Cochin)		OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique		JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		N...

b) Professeurs à titre personnel

	MM.
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTON (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J.P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J.J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
Pathologie chirurgicale	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J.N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	BERTAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
	LOEPER (J.) Pr. s. ch.
Pathologie expérimentale	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J.R.)
	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANAIRE (M.)
	BEAUMONT (J.L.)
	BERNIER (J.J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
Pathologie médicale	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ETIENNE (J.P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	FUNCK-BRENTANO (J.L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
Pathologie médicale (suite)	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)
	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
Pédiatrie - Puériculture	MALLET (R.)
	MANDE (R.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
	BOISSIER (J.)
Pharmacologie	LECHAT (P.)
	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
Physiologie	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
Physique médicale	MILHAUD (G.)
	PAGES (J. Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J.C.) pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
Pneumo phtisiologie	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
	DENICKER (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	DUBOST (J.)
Radiologie médicale	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J.R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)

	MM.
Stomatologie	CAUHEPE (J.) CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. CREPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.) LABET (R.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL COUINAUD GILLOT (C.) HUREAU (J.) GAUTHIER-VILLARS (Melle P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch. NEZELOFF (CH.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.) N. du BOUCHET (Mme)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J. Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J. Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J. P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.)
Cardiologie	SELIGMANN (M.) HATT (P.-Y.) CIVATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf.
Embryologie	LEDOUX-LEBARD (G.) ROUX (CH.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (MmeL.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	HADENGUE (A.) ALBAHARY (C.)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B.) CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.)
Neuro-Psychiatrie	LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.)
Obstétrique	LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.) AUVERT (Mme B.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.) DUPARC (J.)
Orthopédie	MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.)
Oto-Rhino-Laryngologie	RAMADIER (J.) DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Melle) LAPIERRE (J.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J. M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) GRASSET (J.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Melle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546026_0030

A mes Parents.

Dont le sacrifice fut immense.
Sentiments affectueux et toute notre reconnaissance.

A ma femme,

Ma plus plus précieuse Collaboratrice,
avec ma plus grande tendresse.

A mes beaux-parents.

Mes sentiments affectueux.

A toute ma famille,

A tous mes amis.

A notre Président de Thèse Monsieur le Professeur AUBRY.

Professeur de Clinique O.R.L.

Qui nous a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Hommages respectueux.

A notre Maître le Professeur MASPETIOL.

Chef de Service à l'Hôpital Bichat

A qui nous devons beaucoup, dont l'enseignement fut précieux et qui accepta de surveiller, de guider notre travail.

Remerciements respectueux.

A notre Maître Docteur CLIN.

Qui fut pour nous un second père.

Qu'il veuille trouver ici le témoignage de notre respect et de notre reconnaissance pour la bienveillance et l'intérêt qu'il a bien voulu nous porter.

A Monsieur ABOULKER

DEKER.

Qui guidèrent nos premiers pas en oto-rhino-laryngologie.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux.

AUROUSSEAU Père

AZERAD

MOLLARET

ALBOT.

Expression de nos remerciements très respectueux

Au Docteur MALEK

Chirurgien des Hôpitaux d'Orléansville

Grâce à qui notre temps passé sous les drapeaux fut riche en enseignements.

Toute notre reconnaissance.

I N T R O D U C T I O N

Le Nystagmus congénital est une affection héréditaire traditionnelle constituée par trois éléments cliniques fondamentaux :

- Nystagmus pendulaire.
- Des malformations intéressant essentiellement la sphère ophtalmologique.
- Intégrité de la fonction vestibulaire.

Ces dernières décades ont vu paraitre de nombreuses études cliniques et plus récemment électronystagmographiques d'où il ressort deux notions :

- Le nystagmus n'est pas toujours pendulaire ; il présente un aspect pseudo vestibulaire (à ressort) dans une proportion très importante de cas.
- Les malformations associées ne sont pas constantes.

Citons en particulier les travaux de :

CAUSSE

REYNIER

LAVERGNE-NIHART-PIROT.

Ceci élargit un peu le cadre de cette affection classiquement rare et met en lumière la possibilité de difficultés diagnostiques quant à l'identification de la nature congénitale d'un nystagmus à ressort ; surtout si celui-ci se place dans un contexte O.R.L. ou oto-neurologique de rencontre.

On retrouve dans la littérature d'assez nombreuses observations

illustrant cette difficulté diagnostique ; CAUSSE dans son travail nous signale celles de :

MOLISSON

TANTURRI

MALANESCO-DRAGUANESCO-LAPARESCO

et il nous en rapporte lui même plusieurs ; il faut citer aussi celles de JUNG et REYNIER.

De façon générale, on peut schématiser les circonstances dans lesquelles ce problème diagnostique peut se poser ; ce sont précisément celles qui viennent bouleverser la séméiologie du tableau traditionnel : à savoir nystagmus à ressort et non pas pendulaire

absence de contexte ophtalmologique

méconnaissance de la notion de transmission héréditaire voire même sa dissimulation par un malade averti et revendicateur.

Il nous parait intéressant dans ces aspects atypiques de pouvoir affirmer la nature congénitale de tels nystagmus, et ceci de façon formelle ; tout particulièrement dans les cas où de ce diagnostic dépend une sanction thérapeutique ou médico-légale ; et notre propos sera de montrer que l'on peut y parvenir par une étude clinique que la nystagmographie vient compléter avec bonheur.

oOo

Il nous parait utile avant d'entreprendre l'étude du N. congénital proprement dit, de dresser un bref tableau de l'ensemble des manifestations désignées par le terme de N. : Ceci à seule fin de préciser un certain nombre de définitions concernant la séméiologie nystagmologique et de donner les caractéristiques essentielles du N. d'origine vestibulaire auquel nous pourrons opposer ensuite le N. congénital.

oOo

L E S N Y S T A G M U S

Le terme lui-même de N. proviendrait du grec "NUSTASSEIN" ; signifiant mot à mot, je m'incline, je m'assoupis. Il s'agit vraisemblablement d'une allusion au balancement plus ou moins rythmé de la tête qui peut précéder le sommeil en position assise.

Rappelons à ce propos que l'on a décrit chez l'animal, puis chez l'homme un N. de la tête, des paupières et même des oreilles, chez certains animaux. (MANTANDON).

Citons pour mémoire les N. vélopalatins, pharyngés et laryngés.

Mais en fait, le terme de N. est actuellement synonyme de N. oculaire, quand il n'est pas suivi de qualificatif ; il s'agit d'un phénomène complexe que de nombreux auteurs se sont attachés à définir.
MACKENZIE - PALAS - FUSCHS - UTHOF - notent surtout les caractéres involontaires rythmés et périodiques du mouvement oculaire, ils emploient les termes : mouvement, oscilation.
DEGRAEFE mentionne : tremblement sous la forme de spasmes cloniques, il introduit la notion de direction du N. et évoque le mouvement de pendule.

Rappelons enfin la célèbre définition de DEJERINE pour qui il s'agit "d'un tremblement associé des deux globes oculaires".

On peut dire qu'il s'agit d'une manifestation involontaire de la motilité oculaire de fonction, intéressant les deux globes dans un même mouvement.

Il est constitué par la répétition de mouvements élémentaires se reproduisant de façon plus ou moins identique tant que le phénomène nystagmique dure.

Chaque mouvement élémentaire que l'on appellera **secousse** comprend deux phases - aller puis retour - un point du globe oculaire partant d'une position initiale pour y revenir.

C'est l'étude des différents caractères de chacune des deux phases du mouvement, qui nous permettra de définir les différents éléments de la séméiologie nystagmologique.

Lorsque les deux phases présentent la même vitesse, il s'agit d'un N. pendulaire ; mais l'analogie avec le mouvement d'un pendule n'est pas parfaite, en effet, ce serait un pendule qui oscillerait non pas de part et d'autre de la position d'équilibre, mais d'un seul côté, à droite ou à gauche, et l'on aura ainsi un N. pendulaire droit ou gauche.

Lorsque les deux phases sont de vitesse inégale on a un N. ressort que l'on appellera pseudo-vestibulaire sans préjuger de son origine, le sens de la secousse rapide est conventionnellement celui du N.

Chaque phase élémentaire du mouvement fait décrire à un point donné de la cornée ou de la conjonctive, un mouvement qui peut être :
Rectiligne, horizontal
vertical
ou oblique,
Rotatoire autour d'un axe antéro-postérieur, ou plus rarement un mouvement de circumduction faisant décrire un cône à l'axe antéro-postérieur de l'oeil.

Ces mouvements peuvent être simples : horizonal purs par exemple, ou bien complexe par sommation de deux mouvements élémentaires : horizonal rotatoire par exemple.

Un nystagmus sera donc défini par trois données :

- Caractère pendulaire ou à ressort
- Le sens : droit ou gauche
  horaire ou anti-horaire s'il existe une composante rotatoire.
- La forme du mouvement (rectiligne, rotatoire,...)

PRINCIPAUX NYSTAGMUS OCULAIRES.

Nous les diviserons en trois groupes : origine visuelle, vestibulaire et les autres.

I. - Les N. d'origine visuelle.

A - Le nystagmus opto-cinétique (N.O.C.) sera envisagé en premier lieu c'est en effet le plus physiologique de tous les nystagmus ; c'est le mouvement que décrivent normalement les globes oculaires quand le regard suit un mobile se déplaçant devant l'observateur d'où son nom de N. des chemins de fer.

Il est réalisé expérimentalement à l'aide d'un tambour recouvert de raies blanches et noires, parallèles à son grand axe et tournant autour de celui-ci ; il réalise un N. à ressort tel que nous l'avons défini et dont la secousse lente suit normalement le sens du mouvement apparent du mobile.

Le N. est horizontal ou vertical lorsque l'axe du tambour est respectivement vertical ou horizontal.

Le N.O.C. est utilisé par certains auteurs dans le cadre de l'exploration des syndromes vestibulaires et nous verrons que sa recherche présente un intérêt certain dans le N. congénital.

B - Le N. ex-anopsia ou ex-amblyopa

C'est celui qui est provoqué par la cécité ou les grosses chutes de l'acuité visuelle.

Il réalise des formes variées, à ressort ou pendulaire ; ailleurs ce sont des secousses incohérentes ondulatoires irrégulières.

Il faut signaler ici que l'on distingue aujourd'hui le N. exanopsia : secondaire à une cécité d'origine congénitale, et le N. congénital qui quoique souvent associé à une amblyopie plus ou moins importante ne lui est pas secondaire ; chacune des deux anomalies pouvant authentiquement être isolée ou coexister avec l'autre.

II. - Les N. d'origine vestibulaire.

Leur caractère le plus apparent est d'être constitué de deux phases de vitesse différente comprenant ainsi une phase lente et une phase rapide ce qui explique leur dénomination de N. à ressort.

Il s'agira ici des N. spontanés tels que l'on peut les observer en pathologie vestibulaire ; et nous envisagerons successivement leur différente modalité clinique, selon qu'il s'agit de N. d'origine vestibulaire périphérique, centrale, considérant à part les N. de position.

a) Origine périphérique

Il est dans l'immense majorité des cas de type horizontal-rotatoire, très rarement horizontal pur. De façon générale, et c'est un caractère important des N. vestibulaires, il est d'autant plus intense en amplitude et en fréquence et plus facile à apparaitre que le regard se rapproche de sa position latérale extrême du côté de la secousse rapide.

Ainsi, lorsque l'on fait balayer le champ visuel d'une extrémité à l'autre en partant du côté de la secousse lente:

- Si le N. apparait avant la ligne médiane et persiste ensuite, il s'agira d'un degré 3 et l'on aura un N. dans toutes les positions du regard.

- S'il n'apparait que sur la ligne médiane, il s'agira d'un degré 2.

- Et s'il n'apparait qu'au delà de la ligne médiane ce sera un degré 1.

Ces trois degrés représentent ainsi une gradation croissante d'intensité du N.

b) Origine centrale

Le N. vestibulaire d'origine centrale est habituellement pur : horizontal, vertical ou rotatoire.

- Le type horizontal est de loin le plus fréquent de ces N. purs (peut être à cause de la prédominance chez l'homme de la voie horizontale sur les autres).

- Souvent il est bilatéral battant à droite et à gauche. Signalons ici qu'il faudra le distinguer de N. dit physiologique qui lui aussi bat à droite et à gauche, nous verrons que celui-ci est horizontal rotatoire et surtout ne persiste pas, s'épuisant au bout de quelques 3 à 5 secousses.

- Le N. rotatoire pur est plus rare et

- le N. vertical pur est encore plus rare.

- Enfin, il peut s'agir d'un N. multiple, c'est-à-dire se produisant dans au moins deux directions du regard ; comprenant donc souvent une composante verticale et horizontale qui, elle-même, est le plus souvent bilatérale.

- Le N. horizontal rotatoire est par contre ici très rare.

ABOULKER signale la possibilité rarissime de N. d'origine vestibulaire centrale, pendulaire vertical .

c) N. de position

Il est défini par cette particularité de n'apparaitre qu'en fonction d'une certaine position de la tête.

Nous distinguerons les N. de position d'origine périphérique et d'origine centrale.

- Les N. de position d'origine centrale présentent des caractères généraux des N. centraux, ils sont purs : horizontal, vertical ou rotatoire, mais surtout n'apparaissent que dans la position de la tête qu'il leur est propre ; souvent ils n'apparaissent qu'après un certain temps de latence, mais persistent tant que la position de la tête est maintenue puis s'arrêtent, dès qu'elle est supprimée.

Il est habituel depuis AUBRY-PIALOUX, de distinguer 4 types de N. de position d'origine centrale.

- S'il existe un N. spontané, les types 1 et 2 seront respectivement représentés lorsque la prise d'une certaine position de la tête change le sens ou augmente l'intensité de ce N. spontané.

- S'il n'existe pas de N. spontané, c'est l'apparition d'un N. dans une certaine position de la tête qui constituera le type 3, et si la position en question est la classique position de ROSE, c'est le type 4.

b) Les N. de position d'origine périphérique sont souvent horizontal rotatoire et schématiquement déclenchés par le mouvement qui

doit aboutir à la position qui provoque le N. Il semble exister dans le déclenchement de ce N. une note cinétique, souvent fugace, parfois il se reproduit plus après une ou deux manoeuvres successives.

Telles sont brièvement rappelées les différentes modalités que peut réaliser le N. dans la pathologie du vestibule et des voies vestibulaires. Nous soulignerons maintenant un certain nombre de caractères d'ordre général, qui sont particuliers au N. vestibulaire.

1 - N. à ressort.

2 - Outre la polarité de ces N. que nous avons déjà signalée (gradient d'intensité maximum en position latérale extrême du regard du côté de la secousse rapide)

3 - La régularité des secousses qui ne changent pas spontanément de caractère : sens, direction, forme.

4 - L'influence de la fixation du regard qui contrarie l'extériorisation du N. vestibulaire, d'où la règle de faire un examen vestibulaire avec des lunettes de 20 dioptries (BARTELLS, FRAENZEL).

5 - L'influence de l'occlusion des yeux ou de l'obscurité qui n'apporte aucune modification du N. et aurait même un effet facilitant par la suppression de la fixation, autant que l'inspection ou la palpation permettent d'en juger.

Ceci a une incidence favorable en matière d'électro-nystagmographie (E.N.G.) laquelle a d'ailleurs permis de contrôler cette notion de façon formelle ;

Quant à l'occlusion monoculaire, elle n'a pas plus d'effet en tous cas, elle ne diminue jamais l'intensité du N.

6 - Enfin, le N. vestibulaire, surtout dans ses aspects d'origine périphériques, s'accompagne de manifestations subjectives qui sont d'une part :

- La sensation vertigineuse : sensation de giration continue qu'on expliquerait par le fait que la secousse rapide n'entraine pas de perception visuelle à cause de sa rapidité et par la persistance des impressions lumineuses de l'image perçue pendant la secousse lente.

- D'autre part, quelques malades signalent la perception des secousses nystagmiques elle-mêmes dans le cas de N. particulièrement lent.

Au total, les caractères essentiels du N. d'origine vestibulaire du point de vue séméiologique sont les suivants :

- N. à ressort
- Contrarié par la fixation
- Non influencé par l'occlusion mono ou binoculaire
- L'existence d'une sensation giratoire ou équivalentaire.
- L'influence possible de la position de la tête.

III. - Les autres nystagmus

1 - Ils constituent un groupe sans unité bien définie en tête duquel nous placerons le N. congénital ou de fixation, simplement pour le situer ; son étude complète étant envisagée plus loin.

Nous avons déjà dit dans l'introduction que le N. de cette affection est traditionnellement considéré comme pendulaire, que de nombreuses publications (FRUCHON dans sa thèse 1935, CAUSSE 1936) le décrivent protéiforme et, qu'à côté des N. pendulaires, il existe dans cette affection, toute une série de N. à ressort de formes variées : pratiquement toutes les formes sont possibles, rotatoires, horizontales verticales ou horizontales-rotatoires.

CAUSSE souligne en particulier le caractère trop rigide du classique schéma

- N. pendulaire = congénital
- N. à ressort = vestibulaire

comme nous le verrons dans l'étude proprement dite du nystagmus congénital.

2 - Disons un mot du N. dit physiologique ou de fixation excentrique. Il s'agit de quelques secousses

- horizontalérotatoires
- se produisant dans le regard latéral extrême de

chaque côté,

- s'épuisant au bout de 3 à 5 secousses.

3 - Signalons l'exceptionnel N. alternans qui est une rareté dont il existe 20 observations connues, dont 2 ont été considérée comme d'origine congénitale (VANVLIET). On sait qu'il s'agit de secousses horizontales ou horizontale-rotatoires, à ressort, qui spontanément et périodiquement, changent de sens, battant ainsi alternativement à droite et à gauche.

4 - Rappelons le N. des mineurs, forme très particulière à laquelle on attribue actuellement une origine toxique et dont le diagnostic s'impose à l'évidence lorsque l'on a le contexte professionnel.

Il réalise un N. à ressort rotatoire ou horizontal, dont le maximum d'intensité survient lorsque le regard est orienté vers le haut et qui augmente encore lors de la fixation volontaire, ceci avec une dissociation plus ou moins importante entre les mouvements des deux globes oculaires.

5 - Le N. rétractorius constitué par des déplacements spasmodiques des globes vers la profondeur de l'orbitre.

6 - Le spasmus nutans (N. des ténèbres).

Affection bien définie, apparaissant entre 4 et 12 mois, pour disparaitre vers l'âge de 3 ans, plus souvent chez la fille et associant

- N. horizontal, rotatoire ou vertical
- Tremblement céphalique réalisant le mouvement de la négation
- Un torticolis.

7 - Le nystagmus-myoclonie (AUBINEAU, LENOBLE). Affection héréditaire où les secousses oculaires sont associées et plus ou moins synchrones à des contractions cloniques des muscles peauciers de la face.

Nous terminerons cette schématique revue de la séméiologie-nystagmologique par des considérations électronystagmographiques.

L'introduction de la nystagmographie moderne, dans l'arsenal des examens complémentaires, est en effet d'un appoint considérable dans l'étude des N. On peut lui attribuer une importance comparable à celle

de l'électroczrdiogramme en cardiologie ou de l'électroencéphalogramme en neurologie.

- Elle apporte un document présentant ainsi tous les avantages de l'enregistrement graphique d'un phénomène fugace.

- Permetta,t ainsi une analyse particulièrement fine (et ceci d'autant plus que la vitesse du déroulement du papier est plus grande) de tous les caractères du mouvement nystagmique. L'étude des grapho-éléments obtenus, donne à chaque secousse un véritable visage plus ou moins aisément identifiable.

- Les différentes caractéristiques de chaque secousse ne sont plus soumises pour être appréciées, à l'équation personnelle et à l'attention de l'examinateur ; ce sont des grandeurs mesurables ; ainsi pour chaque grapho-élément, représenté par une déflexion positive ou négative selon le sens et selon la dérivation considérées, l'analyse de cette déflexion permet de mesurer :

- la vitesse angulaire relative de chaque phase de la secousse, son homogénéité.
- son amplitude
- son rythme
- et même la durée du phénomène nystagmique.

De même pourra-t-on apprécier de façon simple et objective l'influence sur le N. de différentes manoeuvres comme

- occlusion oculaire
- fixation du regard

toutes notions dont on verra l'application pratique au diagnostic différentiel.

oOo

LE NYSTAGMUS CONGENITAL

I - HISTORIQUE

1906. AUBINEAU puis LENOBLE séparent le N. congénital des autres N.

Quelques années plus tard, NETTELSHIP puis WAARDENBOURG et enfin KITAHARA, LENZ, affirment le caractère héréditaire, précisant le mode de transmission, les derniers montrant que le mode le plus fréquent est l'héridité gonosomale à dominance irrégulière.

1923, LAFONT donne une analyse séméiologique s'attachant beaucoup à préciser les caractères du nystagmus latent et faisant un essai pathogénique.

1935, FRUCHON, dans une thèse à Paris, réunit un grand nombre d'observations.

Enfin, CAUSSE 1936, REYNIER 1950, envisagent le problème du diagnostic différentiel avec le N. vestibulaire.

1963, VANVLIET, 1964 FORSMAN, JUNG, KORNHUBER ; 1965 MASPETIOL et SEMETTE reprennent le problème en y introduisant l'apport de la nystagmographie.

II - ETIOLOGIE

Il s'agit d'une affection dont la rareté classique est probablement à reconsidérer, comme le souligne CAUSSE, qui réunit 14 observations en quelques années. On trouve par ailleurs dans la littérature ophtalmologique, la plublication d'assez nombreux arbres généalogiques,

citons :

- FRANCOIS
- CUENDET, DELLAPORTA
- JAYLE, GELOSO.

Rappelons encore la thèse de FRUCHON où se trouvent réunies un grand nombre d'observations personnelles et d'origine diverses.

Le caractère congénital et héréditaire de la maladie est démontré de façon formelle par l'étude des jumeaux univitéllins (FRANCOIS). Ceci est attesté encore par les études de nombreux arbres généalogiques portant sur 4 et 5 générations (CUENDET, DELLAPORTA ; FRANCOIS).

On considère généralement que 4 modes de transmission sont possibles avec une fréquence relative très variable :

- La transmission autosomique, non liée au sexe est très rare.
  - elle peut être dominante régulière à forte pénétrance ou irrégulière, ceci est tout à fait exceptionnel, on en compte 4 observations.
  - elle peut être recessive, rare, on en connait une dizaine d'observations.

- La transmission gonosomique, liée au sexe, est bien plus fréquente
  - parfois récessive, une quinzaine d'exemples
  - mais c'est la transmission gonosomique dominante qui est de loin la plus fréquente.

Rappelons qu'elle est caractérisée par le schéma suivant : une mère atteinte transmet la tare à la moitié de ses enfants, quelque soit le sexe de ceux-ci ; un père atteint, transmet la tare à tous ses fils et à la moitié de ses filles. Dans ce mode de transmission, la pénétrance de la tare est très variable.

- D'un arbre généalogique à l'autre
- D'un sexe à l'autre
- Et d'une branche à l'autre dans un arbre généalogique donné.

III - TABLEAU CLINIQUE

A) Il faut ici mentionner les différentes circonstances dans lesquelles on peut être amener à voir de tels malades : elles présentent en effe pour notre propos un intérêt inégal.

a) La mère peut amener l'enfant à consulter
- parce qu'elle a remarqué le nystagmus
- parce que l'enfant accuse une baisse d'acuité visuelle.
- ou pour une autre affection ophtalmologique apparente telle un stra bisme.

Ces malades sont vus par l'ophtalmologiste, ils posent habituellement pas de problème diagnostique avec la pathologie vestibulaire, car ils sont très tôt étiquetés en tant que nystagmus congénital, on a en effet la notion de début très précoce, on peut parfois reconstituer l'arbre généalogique et, ce seul contexte, doit faire évoquer le diagnostic.

b) Ailleurs, la maladie congénitale n'est pas connue
- lorsque les anomalies ophtalmologiques sont minimes, n'entraînant que peu ou pas de signes fonctionnels, voire absentes.
- on connait d'autre part la tolérance du nystagmus lui-même on sait même qu'il peut être latent.

Dans ces cas, la consultation est le plus souvent motivée par une affection intercurrente. On conçoit, dans ces conditions, qu'il importe ici de reconnaître la nature congénitale des secousses nystagmiques, qui seront retrouvées à l'examen et ceci d'autant plus qu'il peut s'agir de discuter le diagnostic d'une affection pouvant comporter un nystagmus vestibulaire ; ce sera le cas d'un traumatisme cranien d'une otomastoïdite. Le malade peut même être dans le coma, mais nous n'avons pas d'observation de ce type et ne savons pas ce que devient le nystagmus d'origine congénitale chez un sujet dans le coma. Néanmoins, sous narcose à l'éther, LAFONT signale que le nystagmus disparait et apparait comme la conscience.

c) Enfin, nous considérerons un cas particulier, c'est celui où la méconnaissance des antécédents héréditaires et du caractère congénital de la maladie sont dus à la dissimulation, on peut souligner de ce fait en

raison de l'importance croissante des accidents du travail, de la médecine du travail, des expertises, ici encore le clinicien est dans la nécéssité de déceler le caractère congénital éventuel d'un nystagmus.

B) SEMEIOLOGIE DU NYSTAGMUS. Nous envisagerons successivement les données cliniques et électronystagmographiques de la forme pendulaire de la forme pseudovestibulaire et d'un certain nombre de tests que l'on peut considérer comme caractéristiques.

a) On peut observer un nystagmus pendulaire dont il faut rappeler qu'il est constitué par deux secousses de même vitesse, qu'il est habituellement horizontal et parfois vertical, que sa fréquence est très élevée devenant même incomptable dans certaines circonstances ; l'émotion que peut chez un enfant produire l'examen médical par exemple.

Mais disons d'emblée avec CAUSSE, que le N. pendulaire n'est pendulaire que dans le regard direct, on ne connait aucune observation où soit notée la persistance du caractère pendulaire dans le regard latéral. Dès que l'on fait porter le regard latéralement, on constate que le N. change de caractère, il devient pseudo-vestibulaire, à ressort avec la secousse rapide dirigée vers le côté où le regard est orienté. Cette transformation du N. dans le regard latéral, n'est pas constamment bilatérale et symétrique, elle est parfois unilatérale, ou le plus souvent, bilatérale avec prédominance unilatérale. On notera un parallèle possible avec le N. bilatéral décrit dans le cadre des N. neurologiques et ceci, d'autant plus qu'il s'agit ici souvent d'un N. horizontal pur.

CAUSSE fait l'hypothèse suivante : Le N. pendulaire ne serait que la résultante des différents N. qui peuvent se révéler en faisant porter le regard latéralement, le globe oculaire sollicité de droite et de gauche, ne saurait faire autrement que d'osciller de façon pendulaire. Ceci peut éclairer le N. pendulaire d'un jour nouveau et pourrait rendre compte en particulier d'un phénomène spécial sur lequel nous insisterons plus loin : l'instabilité du N. congénital, la position dans le regard direct serait un équilibre instable et la moindre sollicitation latérale transmise par le cortex ou la voie d'un réflexe sous-cortical (auditive par exemple) ferait basculer le globe oculaire dans une des deux zones nystagmogènes. Cette façon d'interprèter le N. pendulaire peut paraître

séduisante :

- Lorsque le N. congénital est unilatéral, rien ne l'empêcherait de s'exprimer librement sous la forme d'un N. à ressort ;

- Lorsque par contre, le N. est potientiellement bilatéral, il s'exprimerait suivant un mode particulier, sans réelle autonomie, celui des oscillations pendulaires.

On peut cependant s'étonner dans cette hypothèse, de l'absence de N. pendulaire dans les N. bilatéraux, que l'on rencontre dans la pathologie authentiquement vestibulaire centrale.

Quoiqu'il en soit, dans les formes où existe un N. pendulaire, le diagnostic de N. congénital peut toujours assez aisément être évoqué de par son caractère pendulaire même. Cependant, cette discussion tend à atténuer la rigueur avec laquelle classiquement on oppose la nature des N. pendulaire et à ressort.

La nystagmographie dans le N. pendulaire montre des grapho-éléments très caractéristiques : la pente de la face ascendante est identique à celle de la face descendante, c'est ce qui définit le nystagmus pendulaire. Le sommet de cette déflexion est le plus souvent pointu, mais la nystagmographie a précisément permis d'isoler un aspect particulier de N. pendulaire différent du précédent par l'aspect arrondi du sommet de la déflexion, c'est la forme cycloïde (ou parabolique de certains auteurs de langue allemande) que rien ne permet cliniquement de distinguer de la précédente. (fig. I).

Au total, telles sont les caractéristiques du N. pendulaire classique, qui, répétons-le, est de diagnostic facilement évoqué.

b) Il n'en est pas de même dans la forme <u>pseudo-vestibulaire</u>. On possède peu de chiffres en ce qui concerne la fréquence relative des formes pendulaires et pseudo-vestibulaires, pour JUNG R. 70 % des nystagmus congénitaux n'auraient pas du tout de secousses pendulaires. CAUSSE en signale 5 sur 10 des cas ; mais il est probable alors que sont comptés les N. latents pour lesquels avec LAFONT et FRUCHON nous ferons un léger distinguo, en les étudiant cependant dans ce chapitre, à l'occasion de l'influence de l'occlusion monoculaire sur le N. congénital.

Rappelons que ces nystagmus sont caractérisés par l'existence d'une secousse rapide et d'une secousse lente.

- il peut s'agir d'un N. horizontal s'il existe dans le regard direct, il est de degré 2 ou 3 ailleurs, il faut le révéler dans le regard latéral intermédiaire, il est de degré 1.
- il peut s'agir d'un nystagmus vertical ou rotatoire, on conçoit que ces formes puissent faire envisager l'hypothèse d'un syndrome vestibulaire central.

La nystagmographie donne des grapho-éléments qui, comme dans le nystagmus vestibulaire, représentent des déflexions astmétriques avec un versant abrupt correspondant à la phase rapide et un versant en pente douce, lequel représente cependant souvent un ressaut plus ou moins marqué, non retrouvé sur le tracé des N. vestibulaires.(fig.II).

Cet aspect électronystagmographique peut être comparé a un profil en "dents de scie", comme le font certains auteurs de langue allemande (VANVLIET) qui signalent en outre, que comme pour le N. pendulaire, le sommet des déflexions peut être pointu ou arrondi.

c) Nous allons maintenant considérer un certain nombre de caractères particuliers du nystagmus congénital déjà signalés par CAUSSE et REYNIER dont la traduction électronystagmographique a été nettement mise en évidence plus récemment par l'article de MASPETIOL et SEMETTE. Ils doivent être considérés comme de véritables tests pouvant dans tous les cas, pour certains d'entre eux au moins, affirmer la nature congénitale d'un nystagmus, qu'il soit pendulaire ou à ressort.

- Nous signalerons <u>au premier rang, l'instabilité</u> de ce N. congénital ; car elle apparait spontanément lors d'un examen qui se prolonge au delà de quelques minutes, voire de quelques secondes ; au delà de ce délai, et sans raison apparente, on observe des modifications pouvanr intéresser la fréquence et l'amplitude, ces deux grandeurs variant habituellement en sens inverse, mais les modifications peuvent intéresser aussi le sens qui peut s'inverser, ou même le type qui de pendulaire, peut devenir à ressort, ou vice versa. Des pauses peuvent se produire, suivies d'une reprise d'un N. identique ou non aux secousses qui précédaient

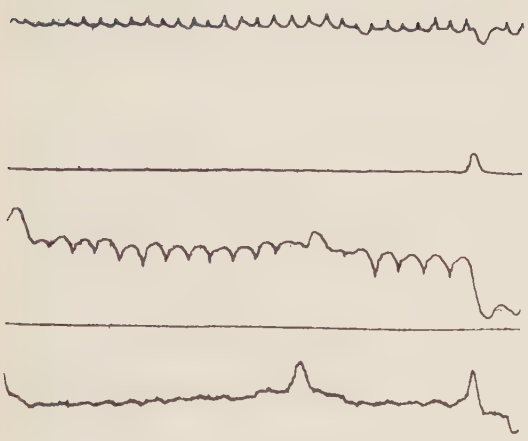

Fig. I - Nystagmus congénital pendulaire.

1 -

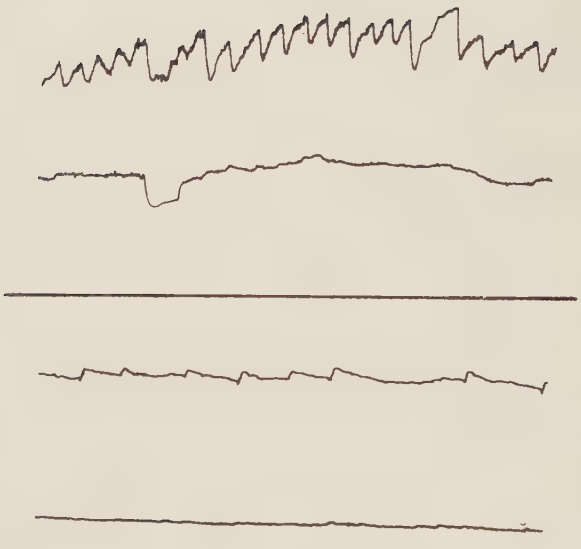

Fig. II - Nystagmus congénital pseudo-vasculaire.

2 -

la pause.

Ce caractère capricieux, n'est pas toujours aussi net, il est parfois absent, mais quand il existe, il doit être considéré comme pathognomonique.

- Le deuxième caractère concerne la position du regard dans laquelle le N. est le plus intense : lorsque l'on fait se déplacer le regard d'un extrême à l'autre, vers le côté de la secousse rapide, on constate qu'au moins à partir de la ligne médiane, le N. s'intensifie, jusqu'à une certaine position oblique, mais que lorsque le regard atteint la position latérale extrême, il se ralentit considérablement, jusqu'à s'épuiser. On sait que la position latérale extrême est au contraire la plus favorable pour le N. vestibulaire, et ceci, de façon inépuisable, tant que la position est maintenue. Ce caractère différentiel est très important.

- Influence de la fermeture des yeux. CAUSSE, REYNIER plus récemment MASPETIOL ont montré que le N. congénital, dans la majorité des cas, était très modifié.

Sur les 14 observations publiées par CAUSSE, et en ne considérant que les 9, qui présentaient un N. dans le regard direct, plus de la moitié (5 sur 9) présentaient de grosses modifications à le fermeture des deux yeux, les autres n'en présentaient pas.

Ces modifications consistent en une diminution d'intensité du N. traduite par une fréquence moindre, avec parfois une augmentation d'amplitude. CAUSSE, signale un cas où le nystagmus congénital était associé au N. céphalique et il nous rapporte que le N. céphalique subissait à l'occlusion des yeux, les mêmes modifications que le N. oculaire, dans ce cas particulier ils disparaissaient tous les deux. Ce fait peut faire supposer une lésion causale commune aux deux nystagmus.

On peut voir, ci-contre, une courbe nystagmographique où l'occlusion des yeux modifie un N. cycloïde horizontal droit, en diminuant sa fréquence et en faisant apparaitre les secousses de formes différentes, en particulier des secousses verticales. (Fig.III, tracé 1-2)

Jamais de telles modifications ne sont retrouvées à l'occlusion binoculaire d'un N. vestibulaire, celui-ci est au contraire le plus

souvent facilité par la suppression de la fixation, comme on peut le constater sur un enregistrement électronystagmographique en pathologie vestibulaire, qui comporte toujours un temps d'occlusion binoculaire. Cette épreuve présente un grand intérêt pratique : tout nystagmus qui diminue nettement, ou qui disparait à l'occlusion des yeux, peut être considéré comme congénital.

- L'influence de l'occlusion monoculaire ne saurait être envisagée sans faire allusion au N. latent (FROMAGET, LAFONT, FRUCHON). Disons d'emblée que l'occlusion monoculaire, dans le N. congénital, entraîne schématiquement, sur l'oeil resté ouvert, des modifications portant sur l'intensité en plus ou en moins, et pouvant porter égelement sur la forme : considérons par exemple la courbe ci-contre (fig.III, tracés 3-4), dans un N; pendulaire horizontal vertical, l'occlusion de l'oeil gauche apporte une diminution considérable de l'intensité ; mais quant au N. latent ou de fixation monoculaire, que l'on décrit dans certains strabismes congénitaux, deux faits sont à noter :

- Un certain nombre de cas ne doivent pas être considérés comme des N. congénitaux, si l'on s'en réfère aux cas où une intervention curatrice du strabisme fait disparaitre le nystagmus, on peut donc admettre ici l'origine visuelle du N.

- CAUSSE souligne que bien souvent il s'agit d'un N. de degré 1, non visible dans le regard direct, que l'occlusion monoculaire exagère le transformant en un degré 2.

- Le nystagmus opto-cinétique. Nous avons déjà signalé ce N. et précisé sa technique de recherche, nous rappellerons qu'il s'agit d'un N. à ressort, dont la secousse lente, suit le sens du déplacement apparent du mobile.

De nombreux auteurs (BARANY, CAUSSE, REYNIER) avaient déjà signalé l'inversion paradoxale de ce N. lorsqu'il est recherché chez un malade présentant un N. congénital, alors qu'il n'est jamais modifié en cas de N. vestibulaire périphérique. Ce fait peut être apprécié cliniquement, il est confirmé par la nystagmographie, qui a permis en outre, de préciser que dans cette épreuve, l'enregistrement des secousses opto-cinétiques, prend toujours un aspect cycloïde. Notons du point

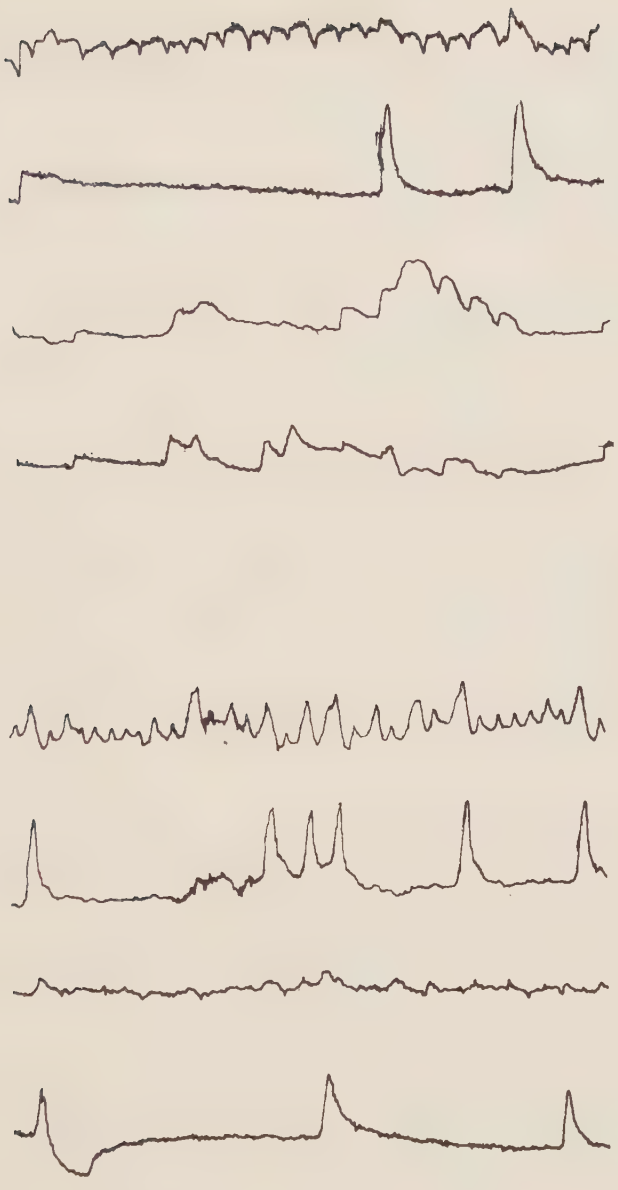

Fig. III - Influence de la fermeture des yeux

1 - yeux ouverts

2 - occlusion binoculaire

3 - yeux ouverts

4 - occlusion monoculaire
oeil gauche fermé.

de vue technique la nécéssité de faire varier la vitesse de rotation du cylindre par exemple 60, 120 degrés/minute.

- Rappelons que chez un sujet porteur de N. vestibulaire périphérique, le N. opto-cinétique est normal en ce qui concerne le sens de la secousse lente, bien qu'il existe parfois une légère facilitation dans le sens du N. spontané. Dans les N. vestibulaires, on peut avoir

- Une diminution du N.O.C. contro-latérale dans certaines affections corticales pariéto-occipitales;

- une diminution du N.O.C. homomatéral dans certaines affections du tronc cérébral (pédoncule, protubérance)

- Dans le N. congénital, l'inversion se lit automatiquement sur la courbe d'enregistrement (cf : fig. IV, tracé 1). On rappellera, comme on l'a déjà signalé, l'aspect cycloïde fréquent et en outre la possibilité d'un certain temps de latence, de pauses pendant lesquelles resurgit le N. spontané et que, par ailleurs, le N.O.C. vertical n'est jamais modifié.

- Epreuve du pendule. Cette épreuve explore l'influence de la fixation sur l'aspect du N., elle consiste à faire suivre du regard un pendule qui se déplace lentement.

Nous rappellerons à ce propos le rôle facilitant et parfois même déclenchant de la fixation en général sur le N. congénital qui porte d'ailleurs aussi le nom de N. de fixation, alors que la fixation est au contraire inhibitrice sur le N. vestibulaire.

- En cas de N. vestibulaire périphérique, on obtient schématiquement la disparition du N. spontané et l'enregistrement éléctronystagmographique devient une sinusoïde régulière représentant le mouvement du pendule (cf. fig. V, tracés 2-3).

- En cas de N. vestibulaire d'origine centrale, la courbe sinusoïde porte en surimpression des secousses en saccades (cf. fig. V, tracés 3-4)

- Dans le N. congénital, le rôle favorisant de la fixation se traduit par la persistance en surimpression sur la sinusoïde de secousses nystagmiques, dont il faut dire en outre qu'elles ont égelement un aspect

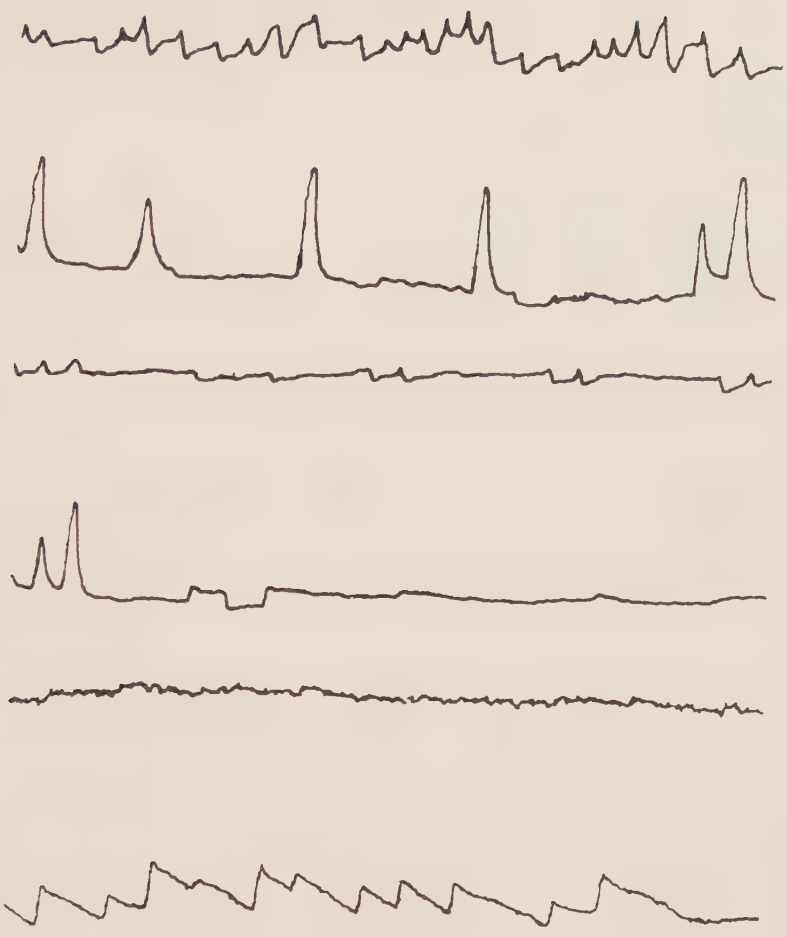

Fig. IV - Nystagmus opto-cinétique :

1 - NOC inversé. Le cylindre tourne vers la gauche, on obtient normalement un N droit. Il est ici à gauche donc inversé.

2 - Même malade, même épreuve, l'inversion du NOC peut être interrompu par des périodes sans réaction. Sur ce tracé, le NOC inversé se réduit à quelques secousses de très faible amplitude.

3 - NOC vertical supérieur dans le Nystagmus congénital le NOC vertical est toujours normal.

cycloïde (cf. fig. V, tracé 1)

On peut souligner l'intérêt de cette épreuve qui est simple et dont les résultats ne présentent pas d'ambiguité d'interprétation.

- La réactivation (épreuve signalée par JUNG), consiste à faire une stimulation rotatoire rapide mais brève et terminée par un arrêt brusque ; on constate après la cessation du N. post-rotatoire, une réactivation du N. (cf. fig. VI)

- Les épreuves vestibulaires seront évidemment pratiquées : elles sont normales. Le vertige, la déviation segmentaire, le sens de la chute, témoignent de l'intégrité de la fonction vestibulaire ; un N. est obtenu, mais l'existence du N. spontané vient apporter des particularités, celui-ci marque en effet son influence par :

- une action facilitante ou freinatrice, selon le cas

- la fréquence du N. spontané provoqué peut être celle très rapide du N. spontané congénital.

Qualitativement, les résultats sont les mêmes que chez un sujet normal : il existe une composante rotatoire en position 3 de BRUNNINGS, une secousse horizontale en position 1. Mais il faut signaler dans certains N. congénitaux très intenses, la nécéssité pour obtenir un N. provoqué, d'utiliser des stimulations très intenses et que, parfois même on ne peut obtenir quelque chose que grâce à une stimulation rotatoire à l'exclusion de toute autre, au prix de manifestations subjectives importantes (CAUSSE).

- Un dernier caractère doit être signalé, c'est la non perception par le malade de sensation vertigineuse (de par le N. congénital). Cette distinction a surtout un intérêt dogmatique, car du point de vue pratique, non seulement elle est de nature subjective et son interprétation sera parfois sujette à caution, mais encore, dans les N. vestibulaires, la note vertigineuse n'est pas toujours évidente, elle est parfois absente et l'on connait la possibilité exceptionnelle il est vrai de vertige authentique dans le N. congénital (BAILLART). Cependant, dans l'ensemble, il faut soulogner l'extraordinaire tolérance des N. congénitaux pratiquement aucun signe fonctionnel, en dehors de ceux qui pourront être

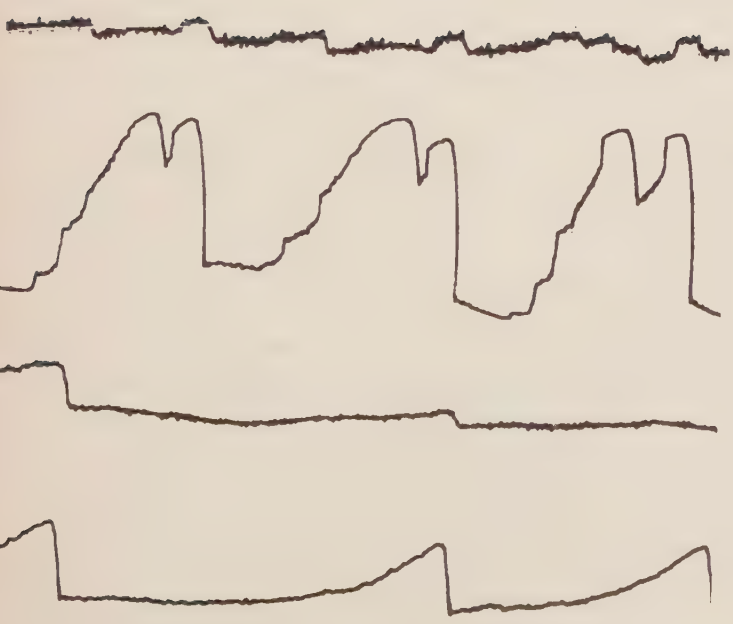

Fig. V - Epreuve du pendule :

1 - Nystagmus congénital. Sur des secousses cycloïdes caractéristiques.

2 - Nystagmus vestibulaire spontané d'origine périphérique.

3 - Le même malade : disparition des secousses dans l'épreuve du pendule.

4 - Nystagmus d'origine centrale spontanée dans une tumeur du 4e ventricule.

5 - Sur le tracé sinusoïdal de l'épreuve du pendule surimpression de saccades.

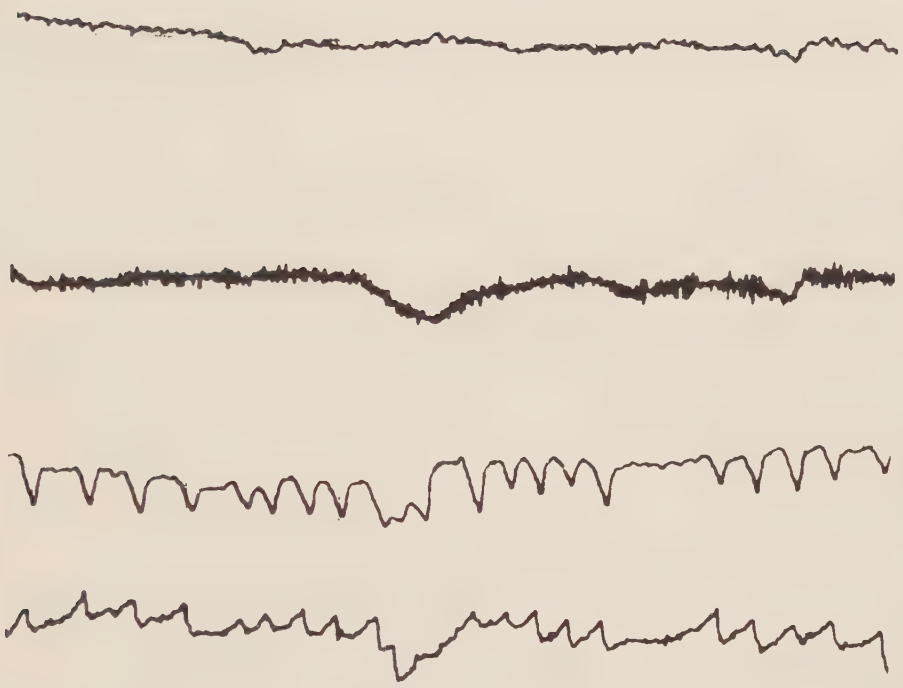

Fig. VI - Réactivation :

1 - Nystagmus spontané - regard à droite

2 - Nystagmus après réactivation - regard à droite.

attribués aux malformations associées.

C) SIGNES ASSOCIES

Il existe en dehors du N. lui même, dans les formes complètes, un certain nombre d'anomalies congénitales que nous envosagerons sous un angle descriptif, puis génétique.

a) certaines de ces manifestations n'intéressent pas la sphère ophtalmologique, c'est le N. céphalique, le trémor digital. On a signalé que les enfants atteints de N. congénital, étaient souvent d'intelligence médiocre, blond ou châtain clair, avec un enroulement capillaire particulier, sans que la preuve soit faite du caractère congénital de ces derniers caractères.

b) Les anomalies ophtalmologiques sont de toutes les manières les plus fréquentes ; schématiquement on peut les ranger sous 4 rubriques :

- troubles de la transparence: catarractes de types variés.
- amétropie : myopie plus ou moins grave
  astigmatismes polymorphes
- strabisme, et c'est l'anomalie la plus fréquente, tous les types sont possibles : strabismes, divergents, convergents, monoculaires ou alternants, permanents ou périodiques.
- affections rétiniennes ; il peut s'agir de dyschromatopsie ou d'achromatopsie (un cas de cécité au vert et rouge). Il peut s'agir d'amblyopie plus ou moins sévère de choriorétinités variées.

Citons la possibilité de colobome palpébral, irien ; et d'albinisme enfin.

La fréquence de ces différentes malformations n'est pas égale : nous avons relevé comme étant les plus fréquentes, l'amblyopie, le strabisme et l'astigmatisme, la myopie vient ensuite, assez fréquente également.

c) Du point de vue génétique, on peut souligner que dans une proportion significative des cas, les anomalies congénitales ne sont pas

isolées, mais qu'il en existe deux chez un malade, plus rarement trois, exceptionnellement plus, mais dans un arbre généalogique donné, les anomalies congénitales se retrouvent identiques et groupées de la même façon partout où la pénétrance permet à la tare de se manifester. Citons le cas particulier publié par GUENDET, DELLA PORTA où coexistaient

- N. de la tête
- astigmatisme
- amblyopie
- trémor digital

posant le problème d'un gène polyphène, c'est-à-dire porteur de plusieurs tares.

Enfin trois notions sont à préciser

- absence de proportionnalité entre l'importance du N. et la gravité des troubles visuels

- chaque type de malformation oculaire peut exister avec un N. congénital, mais également isolément,

- enfin rappelons qu'il peut ne pas y avoir de malformations associées ou que celles ci peuvent être très minimes et ne pas avoir entraîné de consultation, d'où la nécéssité, lorsque le problème d'un N. congénitam est posé, de faire faire systématiquement un bilan ophtalmologique en précisant bien au spécialiste la nature du problème.

On a déjà dit que l'association d'un N. et d'une amblyopie congénitale d'une part et d'un N. secondaire d'origine congénitale ou néonatale, d'autre part, sont deux entités bien différentes, mais leur distinction peut être difficile à établir, en particulier le jeune âge.

Ce sera le diagnostic différentiel entre N. congénital et N. examblyopa ; la nystagmographie, l'enquête familiale, auront ici tout leur intérêt.

IV - CONSIDERATIONS PHYSIOPATHOLOGIQUES

Un fait est solidement établi, la lésion causale est d'origine génétique, elle n'est pas oculaire, comme en témoigne l'existence de N. congénitaux sans lésion oculaire, LAFONT considère même que l'amblyopie peut dans certains cas être secondaire au nystagmus.

Mais le siège exact de la lésion ne peut, dans l'état actuel des choses, être situé de façon précise ; tout au plus peut on dire avec CAUSSE, MASPETIOL, LAFONT, qu'il s'agit d'un trouble central de la coordination des mouvements oculaires.

L'intégrité de l'appareil vestibulaire est attesté par les résultats des épreuves vestibulaires dans les N. congénitaux, c'est l'une des caractéristiques qui leur est fondamentale.

Pour JUNG R., la lésion intéresserait les centres vestibulaires et les noyaux du VI.

LAFONT soutenait l'origine cérébeleuse ou cortico-cérébelleuse, mais on adment aujourd'hui qu'une atteinte cérébelleuse pure ne peut donner un nystagmus.

A l'heure actuelle, c'est l'origine supra-nucléaire qui est le plus généralement envisagée et plus précisément l'origine cortico sous corticale en faveur de laquelle militent un certain nombre d'arguments :

- L'influence de la fixation, de l'attention
- La disparition du N. pendant le sommeil physiologique et sous narcose.
- Cette hypothèse est défendue en particulier par HERMAN, qui rapporte un cas de N. horizontal apparu 24 heures avant le décès d'un malade dont la nécropsie a révélé une hémorragie cortico sous corticale pariétale récente.

Avec REYNIER on peut souligner l'intérêt probable qu'il y aurait dans cette optique à faire une étude électro-encéphalographique couplée avec une étude vestibulo-métrique liminaire moderne dans le nystagmus congénital.

V - <u>DIAGNOSTIC DIFFERNETIEL</u>.

Il ne se pose en fait qu'avec le nystagmus vestibulaire, les éléments de ce diagnostic différentiel ont déjà été mentionnés dans les différents chapitres de l'exposé, nous allons ici simplement réunir les plus importants d'entre eux, sous la forme d'un tableau.

NYSTAGMUS	VESTIBULAIRE PERIPHERIQUE	CENTRAL	CONGENITAL
Signes fonctionnels	Vertiges	Sensation d'instabilité	Néant
Contexte clinique	Signes cochléaires	Signes neurologiques variables	Malformations
Caractères du N. spontanés	Toujours à ressort horizontal rotatoire stable max. en position latérale extrême.	A ressort pur ou multiple.	Pendulaire ou à ressort très instable diminué ou disparu dans le regard lat. extrême.
Influence de la position de la tête	Possible si nystagmus de position		Néant
Influence de l'occlusion des yeux	Augmente l'intensité		Supprime diminue ou modifie.
N.O.C.	Normal	Diminué dans certaines lésions du tronc cérébral et du cortex.	Inversé ou diminué.
Epreuve du pendule.	Normal	Possibilité de saccades	Surimpression de secousses cycloïdes.
Réactivation	Négative	Négative	Positive
Epreuves vestibulaires	Souvent perturbées	Variables	Normales

C O N C L U S I O N

Nous avons pu dresser un tableau exhausif de la séméiologie clinique et nystagmographique des nystagmus congénitaux.

Nous avons insisté sur l'aspect protéiforme de l'élément nystagmique lui même qui, à côté de sa forme pendulaire traditionnelle, présente des aspects pouvant, lors d'un examen rapide ou superficiel, en imposer pour une étiologie vestibulaire.

Nous avons précisé quelles étaient les circonstances particulières où cette erreur avait le plus de chance de se produire, et montré comment une analyse méthodique et suffisamment prolongée, pouvait cliniquement faire suspecter et même affirmer, le diagnostic et comment, enfin, la nystagmographie dans tous les cas peut faire la différence en apportant un document à l'appui.

Nous rappellerons ici les caractères les plus saillants, permettant d'attribuer à ce nystagmus pseudo-vestibulaire, son étiologie congénitale :

- A l'examen suffisamment prolongé, ce nystagmus apparait très instable, il diminue ou disparait dans la position latérale extrême du regard, même du côté de la secousse rapide.

- Quatre propriétés de ce nystagmus peuvent être considérées comme très caractéristiques :

  - Diminution ou suppression du nystagmus à l'occlusion des yeux, ou même modification de sa forme ou de son sens.

  - Le nystagmus opto-cinétique est inversé, sa secousse lente s'opposant au mouvement apparent du mobile

- Existence de secousses cycloïdes à l'épreuve du pendule.

- Réactivation du nystagmus par une épreuve rotatoire après l'arrêt du nystagmus post-rotatoire.

Enfin, les épreuves vestibulaires classiques sont normales, parfois modifiées dans leur expression par le nystagmus spontané.

Il peut se dégager de ceci, l'utilité de penser à éliminer le diagnostic de nystagmus congénital en en recherchant les caractéristiques essentielles que l'on a mise en exergue ; particulièrement lors de la discussion d'un syndrome vestibulaire, qui ne fait pas, ou mal, sa preuve, ou qu'il comprend comme seul élément objectif, un nystagmus à ressort.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

M. M. AUBRY

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
M. J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - CAUSSE R. -
Diagnostic différentiel entre le nystagmus congénital et le nystagmus vestibulaire.
Ann. oto. laryng. 1936, n° 7, 661-676.

2 - CUENDET J.F. - DELLAPORTA. -
Association de N. congénital amblyopie astigmatisme.
Arch. d'Ophtalmologie, 1950, 10, n° 2, 187-201.

3 - FRANCOIS. -
Hérédité en ophtalmologie.
Masson éditeur Paris, 1938.

4 - FRUCHON. -
Contribution à l'étude du nystagmus congénital. Nystagmus latent.
Thèse Paris, 1935, Jouve éditeur.

5 - JAYLE G.E., GRISOLI. -
Nystagmus congénital, amblyopie et troubles vestibulaires.
Revue oto.neuro. oph. Mars, 1937, 204.

6 - LAFONT Ch. -
Le nystagmus congénital.
Revue oto.neuro.oph. 1925, I, 673-680.

7 - LAVERGNE G., NIHARD P., PIROT G. -
Congenital nystagmus with integrity of visual functions.
Bull. Soc. Belg. Ophtal. 132, 462-71, 1963.

8 - MASPETIOL R. et SEMETTE D. -
Diagnostic du nystagmus congénital.
Ann. oto. Laryng. Paris, t. 82, n° 10-11, 1965.

9 - REYNIER J.P. -

Nystagmus congénital.
Confin neurol. 21, 210-7, 1961.

10 - SEDAN, JAYLE G.E. -

Nystagmus congénital et troubles du nystagmus, provoqué.
Revue oto. neuro. oph. 1937, 15, 529-537.

11 - VLIET AG. Van. -

On the diagnosis of congenital nystagmus. A brief review of the clinical and electronystagmographic methods of investigation of fixation nystagmus.
Ophtalmologica (Basel) 145, 453-9, 1963.

oOo

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90